

CONSULTA EN SALA

Tesis

Tema:

“ PSEUDOTUMORES HEMOFÍLICOS ”



Autor:

Dr. Horacio A. Caviglia.

UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

Padrino de tesis:

Dr. Luis Schapira.

Indice.

- I. Introducción.
- II. Clasificación.
- III. Definición.
- IV. Patogenia.
- V. Presentación Clínica.
- VI. Diagnóstico por Imágenes.
- VII. Anatomía Patológica.
- VIII. Estrategias terapéuticas.
- IX. Recomendaciones Hematológicas.
- X. Objetivos.
- XI. Materiales y Métodos
- XII. Resultados.
- XIII. Discusión.
- XIV. Bibliografía.
- XV. Agradecimientos.



I) INTRODUCCIÓN

Casi un siglo ha transcurrido desde que König describió las alteraciones articulares secundarias a la hemofilia ¹. Dos décadas después, Starker reportó un gran hematoma del muslo asociado a una extensa destrucción ósea, constituyéndose en el primer caso descrito de un pseudotumor hemofílico ².

Mientras el progreso en el cuidado y la disponibilidad de las transfusiones prolongaban la vida del hemofílico, las comunicaciones de nuevos casos se incrementaban hasta la década del 70', para disminuir luego con la introducción de los crioprecipitados. Finalmente la aparición de la terapia substitutiva con factor VIII y factor IX, según sea una hemofilia A o B, hizo esta patología mucho más infrecuente.

El pseudotumor hemofílico, es por suerte una complicación rara de esta enfermedad y se observa en el 1% de los hemofílicos graves ³. Hasta 1975 se habían publicado 65 casos, actualmente superan los 150 los que han sido reportados en la literatura ⁴⁻⁵⁻⁶, los cuales fueron tratados con diferentes métodos terapéuticos.

Su frecuencia relativa, guarda hoy una estrecha relación con la organización sanitaria del tratamiento de la hemofilia en los distintos países. En los de menores recursos y estructura sanitaria deficiente, continúan observándose en forma regular. En cambio en países desarrollados, su observación es hoy ocasional.

En nuestro país juegan un rol importante dos factores: uno es el geográfico y el otro el relacionado con la seguridad social.

Factor Geográfico : Las características poblacionales de nuestro país y la extensión del territorio, hace que a veces los pacientes que viven en zonas rurales no acudan para el tratamiento primario de los accidentes hemorrágicos. Por lo tanto casi siempre consultan tardíamente, cuando no han mejorado de sus hematomas y en algunas ocasiones ya se ha desarrollado el pseudotumor hemofílico.

Factor relacionado con la seguridad social: Los pacientes que tienen cobertura a través de las obras sociales, en algunas oportunidades no reciben los factores antihemofílicos en tiempo y forma adecuada, lo cual hace que los tratamientos sean incompletos y por lo tanto aumenta la posibilidad de aparición de esta afección.

Si el paciente no posee obra social , la Fundación de la Hemofilia le brinda en forma gratuita los concentrados antihemofílicos para el tratamiento de las complicaciones hemorrágicas. A pesar de este beneficio, estos pacientes generalmente viven en zonas alejadas o son de nivel social bajo, por lo cual tienen dificultades para acceder hasta la Fundación o algunas de sus filiales para recibir dicho tratamiento.

El presente reporte aporta 11 nuevos casos estudiados en nuestra Institución entre los años 1990 y 1994, haciendo especial referencia al tratamiento efectuado; como así también a la inusual presentación de más de un pseudotumor en un mismo paciente.

Cabe destacar que este grupo de pacientes tratados con una nueva técnica quirúrgica , corresponden al 5% de todos los casos publicados en el mundo sobre esta patología.



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

II) CLASIFICACIÓN

Los quistes hemofílicos fueron clasificados en tres grupos por Fernández de Valderrama⁷

- a) Quistes simples: ocurren dentro de la fascia muscular y se encuentran limitados hasta la inserción tendinosa.
- b) Quistes yuxtaóseos: estos quistes se desarrollan en músculos, con una ancha inserción fibrosa perióstica, progresan dando un adelgazamiento de la cortical ósea ya que altera la circulación perióstica.
- c) Pseudotumores Hemofílicos: se deben a hemorragias subperiósticas o intraóseas y cuando crecen destruyen el hueso o el músculo adyacente.

Otra forma de denominar a los pseudotumores es :

Pseudotumor Verdadero: cuando el mismo se origina en el hueso.

Pseudotumor Falso : cuando el mismo se origina en el músculo.

III) DEFINICIÓN

El pseudotumor hemofílico es una colección sanguínea crónica y encapsulada, que puede afectar a los tejidos adyacentes (hueso, músculo, vasos, nervios), produciendo su compresión y destrucción progresiva. Siguiendo a Fernández de Valderrama y Matthews⁷, podemos agregar que "es producido por una hemorragia recurrente, aunque su etiología no está del todo aclarada; y es por lo tanto más una entidad clínica que una lesión patológica específica".



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

IV) PATOGENIA

Una de las teorías que intentó explicar el desarrollo de esta patología, era que el pseudotumor se originaba por la extensión de una hemartrosis a presión ⁸ ; sin embargo dicha hipótesis no ha podido ser corroborada por otros autores ⁴⁻⁹ ya que la articulación adyacente al pseudotumor frecuentemente no esta afectada por la enfermedad de base.

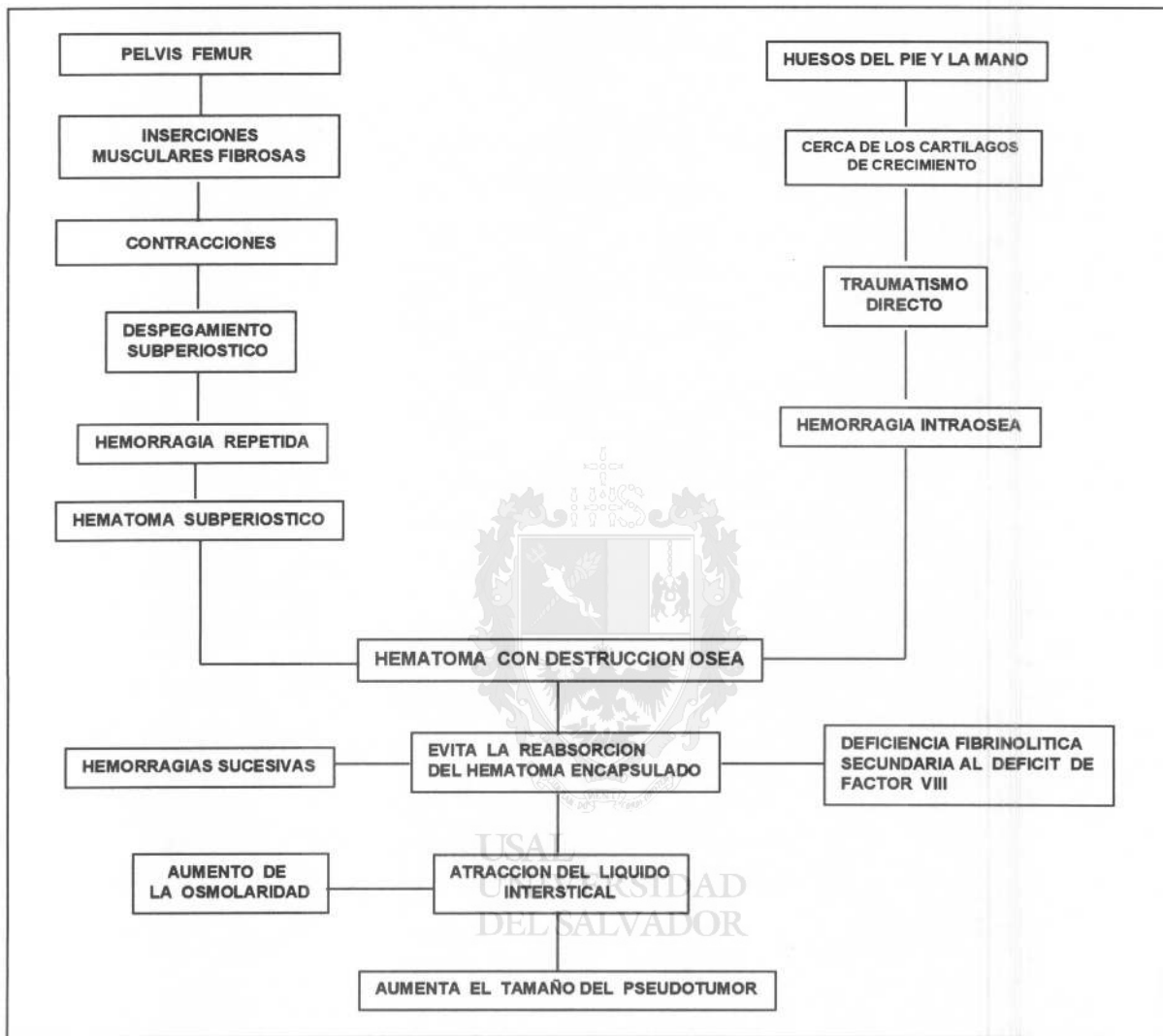
Las técnicas de inyección vascular de sustancias radiopacas parecen avalar la teoría de que los pseudotumores hemofílicos son el resultado de hemorragias dentro de las grandes masas musculares, las que aportan una rica irrigación al periostio ⁴⁻⁷⁻¹⁰. Si bien los márgenes del tumor están contenidos en el músculo, las superficies óseas adyacentes al mismo aparecen erosionadas ⁴, lo cual hace pensar que la destrucción del hueso es secundaria a una presión extrínseca ¹¹. Las grandes inserciones fibrosas de los músculos de la pelvis y el fémur, lo explicarían debido a que dada la potencia de las contracciones, originarían el despegamiento progresivo del periostio, con la consecuente hemorragia repetida, y la eventual extensión del hematoma y erosión del hueso subyacente ¹²⁻¹³.

El aumento de la presión intratumoral originado con cada contracción ¹⁴, facilitaría el proceso de destrucción ósea.

En cambio en los pequeños huesos de los pies y las manos, los pseudotumores se encuentran relacionados generalmente a traumatismos directos ¹⁵⁻¹⁶ y la necrosis ósea por la presión secundaria a la hemorragia intraósea parece ser la etiología primaria ¹¹⁻¹⁶⁻¹⁷.

Las hemorragias sucesivas y la deficiencia fibrinolítica secundaria al déficit de factor VIII evitarían la reabsorción de este hematoma encapsulado, como parece comprobarlo la elevación progresiva de la LDH eritrocitaria en el sobrenadante del contenido quístico ¹⁸.

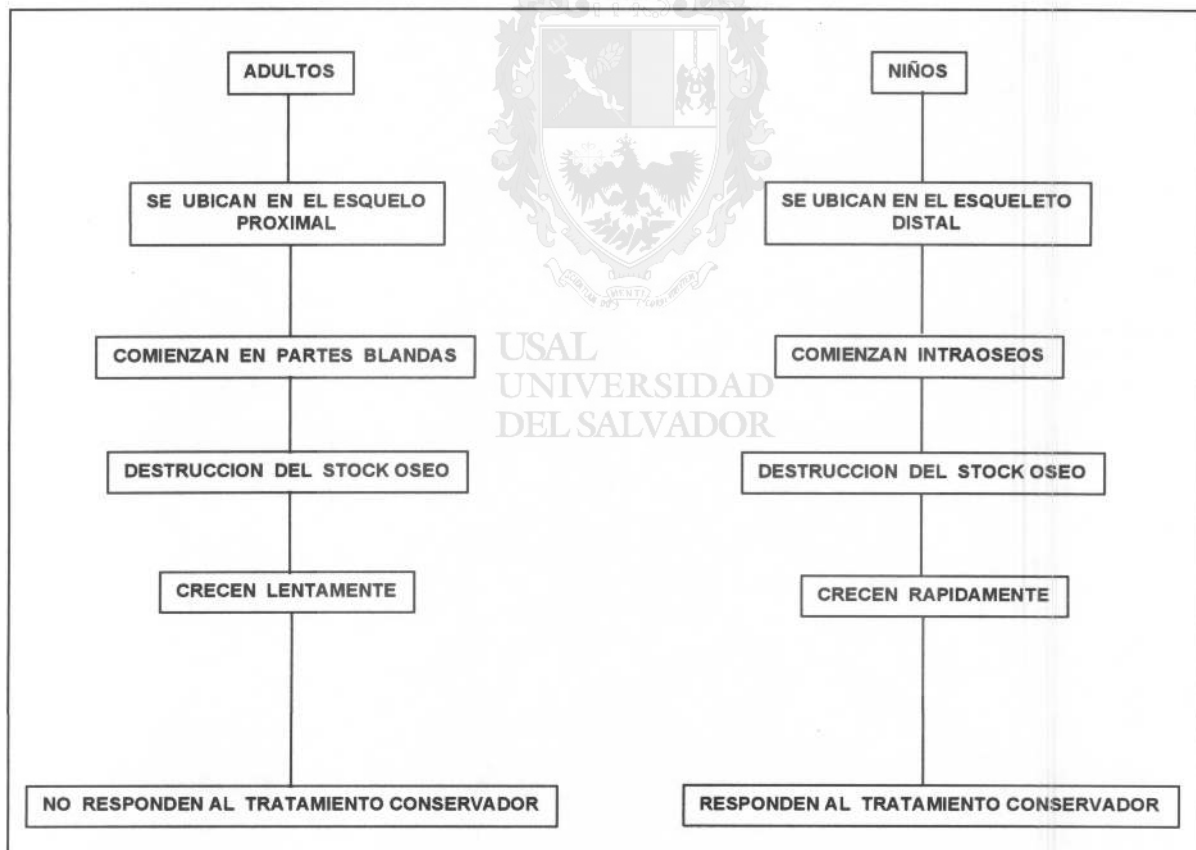
El aumento del volumen se ve facilitado por el aumento de la osmolaridad, con la consecuente atracción de líquido a partir del espacio intersticial ¹⁹. No parece probable su crecimiento por acción destructiva de la sangre ⁷.



V) PRESENTACIÓN CLÍNICA

Existen dos formas de presentación clínica .

- a) En los adultos, la ubicación de la lesión es en el esqueleto proximal, generalmente comienza en las partes blandas, y erosiona luego al hueso. Crece lentamente y no responde al tratamiento conservador subyacente.
- b) En los niños en cambio, la ubicación es en los huesos distales (manos o pies) generalmente cerca de los cartílagos de crecimiento, radiologicamente tiene apariencia de comienzo intraoseo. El crecimiento es rápido y responde habitualmente a tratamientos conservador ²⁰.

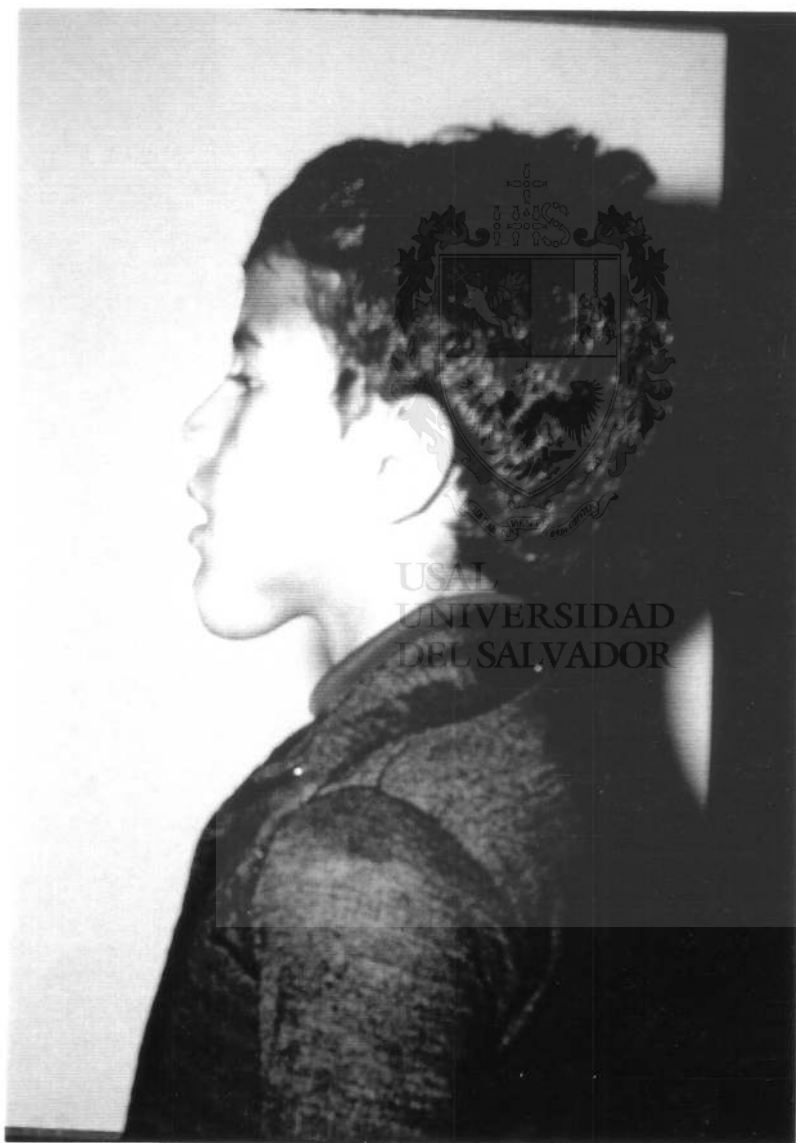


VI) DIAGNOSTICO POR IMÁGENES.

a) RADIOLOGÍA.

El aspecto radiológico de estos quistes y pseudotumores no es característico y pueden ser confundidos con neoplasias⁹. De allí que se lo ha denominado pseudotumor hemofilico.

Los quistes, localizados en tejidos blandos, se observan en las radiografías como áreas densas con bordes difusos superponiéndose a los tejidos vecinos.



PSEUDOTUMOR DE MANDIBULA



PSEUDOTUMOR DE MANDIBULA